

原發性 腸管蛋白損失症 一例報告

(特發性 腸淋巴管擴張症)

서울大學校 醫科大學 放射線科學教室

裴湘勳 · 趙秉濟 · 韓萬青 · 朱東雲

—Abstract—

Primary Protein-Losing Enteropathy: Report of a Case (Idiopathic Intestinal Lymphangiectasia)

Sang Hoon Bae, M.D., Byung Jae Cho, M.D.

Man Chung Han, M.D., Dong Woon Choo, M.D.

Department of Radiology, College of Medicine, Seoul National University

Protein-losing enteropathy denotes the excessive loss of plasma protein into the gastrointestinal tract, causing edema and hypoproteinemia without albuminuria or evidence of liver disease.

In primary protein-losing enteropathy, the protein loss is not attributable to any specific underlying disorder. This condition is associated with unexplained dilatation of the lymphatic channels of the small intestine.

A biopsy-proved case of primary protein-losing enteropathy in a 24-year-old man is reported with brief review of literatures. Leakage of chyle into the gut lumen was observed by means of lymphography.

I. 緒 論

腸管蛋白損失症은 消化腸管을 통해 蛋白損失이 일어나, 蛋白尿나 肝疾患 없이 浮腫과 低蛋白症의 症狀이 나타나는 疾病이다.^{1,2)} 그 大部分이 胃腸 및 小腸의 構造의 變化, 炎症 또는 潰瘍性 病變이나 腸淋巴管의 閉鎖 등을 나타내는 여러가지 疾病의 隨伴되어 나타나며 이를 二次性 腸管蛋白損失症이라 부른다.^{2,3)} 小數에 있어서는 特別한 原因疾患없이 腸管蛋白損失이 일어나는데 이를 原發性 腸管蛋白損失症이라 부르며, 그 病理組織學的 所見으로 小腸의 絨毛와 粘膜下組織의 淋巴管擴張이 特徵의으로 나타나므로 特發性 腸淋巴管擴張症이라 부르기도 한다.^{2,3,4)}

著者들은 最近 서울大學校 醫科大學 放射線科學教室

에서 臨床所見, 淋巴造影術 및 病理組織學的으로 證明된 原發性 腸管蛋白損失症 1例을 經驗하였기에 文獻考察과 아울러 報告하는 바이다.

II. 症 例

患者: 羅○○ 24세 男子

主訴 및 病歷: 患者는 약 2週간 繼續된 심한 泄瀉와 下肢浮腫을 主訴로 入院하였다. 약 3年前에 顔面과 下肢의 浮腫을 느껴 利尿劑로 생각되는 藥物治療를 받았으나 별다른 症勢의 好轉이 없었고 그당시에 硬直性 痙攣의 發作이 있었다.

家族歷: 患者의 어머니는 大腸癌으로 死亡하였고, 患者는 雙生兒로 태어났는데 그 雙生兒 兄弟는 生後 7日만에 사망하였다.

理學의 所見: 血壓, 脈搏 및 體溫은 正常이었으며 眼球結膜이 蒼白하여 보였고, 腹部에 輕度の 硬直과 全般的인 壓痛이 있었다. 下肢에는 陷凹浮腫이 있었고 특히 右側이 심했으며 그의 理學的所見은 모두 正常이었다.

檢査所見: 血液所見은 血色素 9.6gm%, 血球容積 31%, 白血球數 20,500/mm³(그중 淋巴球 2%)이었으며 血中蛋白은 3.3gm%, 그중 albumin 1.4gm%이었다. 그의 小便檢査, 肝機能檢査, 血清檢査, 喀痰結核菌檢査 및 免疫 globulin의 量的檢査는 모두 正常이었다. Mantoux 反應은 陰性이었으며 血清電氣泳動檢査는 低 albumin症을 나타내는 것 이외에는 正常이었었고, 心電圖는 洞性頻脈과 非特異性 ST-T波 變化를 보였다. RISA 檢査는 4일간 大便에서 7.7%이었으며 入院 4日째부터 생긴 胸腔滲出液檢査는 蛋白 541mg% 白血球數 68/mm³(모두 淋巴球) 赤血球數 92/mm³으로 濾出液의 所見을 보였다.

內視鏡檢査所見: 十二指腸 下行部에서 粘膜浮腫을 볼 수 있었고 모래알같은 白色點들이 粘膜表面에 깔려 있어 腸結核을 疑心하였으며, 그곳에서 組織生檢을 施行하였다.

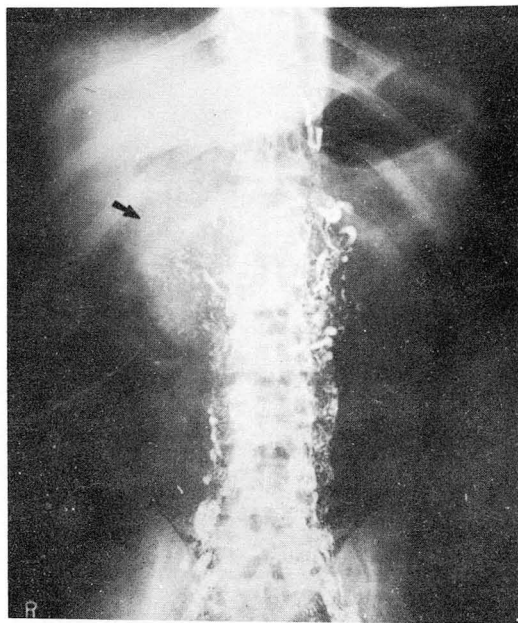


Fig. 2. Lymphangiography; Anteroposterior projection of the abdomen exposed 2 hours after intralymphatic injection of Lipiodol ultra-fluid. Numerous dilated lymphatic channels are seen in mesentery. The jejunal mucosal folds are outlined by contrast media (arrow), signifying enteric leakage.

X線所見

(1) 胸部單純攝影: 兩側 肺上葉에 活動性으로 생각되는 肺結核이 있었다.

(2) 胃腸管攝影: 胃腸 및 大腸攝影은 正常이었으나 小腸攝影上 十二指腸 C字型係蹄의 擴大와 粘膜주름의 肥大를 볼 수 있었고 그의 小腸 全體에 狹窄, 閉鎖 또는 擴大등의 異常所見은 없었으며 造影劑의 通過時間도 正常이었다, (Fig. 1)

(3) 淋巴造影術: 經足淋巴造影術上 下肢淋巴管의 閉鎖나 發育不全등의 異常所見은 發見 못하였으며 淋巴管期 (lymphatic phase) 寫眞上 造影劑가 腸間膜淋巴管으로 逆流되어 擴張된 腸間膜淋巴管이 보이고 또한 造影劑의 腸管内漏出로 造影劑 注入 2時間後에 小腸, 4時間後에 大腸의 粘膜주름이 각각 造影됨을 볼 수 있었다 (Fig. 2, 3). 淋巴節期 (lymph nodal phase) 寫眞上 腸間膜淋巴結節이 造影되었고 胸部淋巴造影術上 胸管의 閉鎖나 擴張등의 異常所見은 없었다 (Fig. 4).

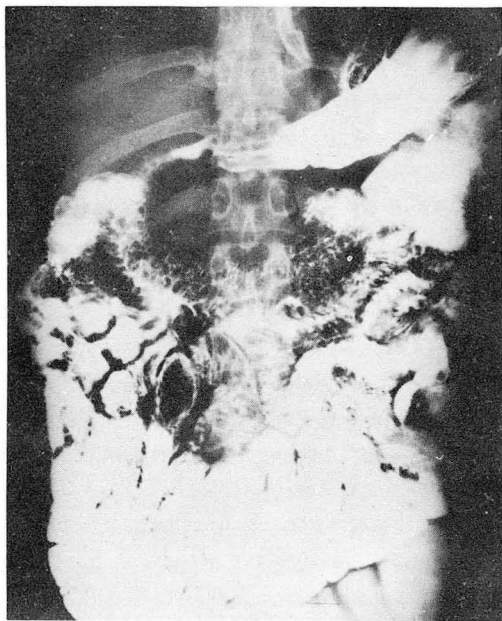


Fig. 1. Small bowel series; The duodenal C-loop is widened and mucosal folds of the C-loop are thickened. The passage of barium is normal.

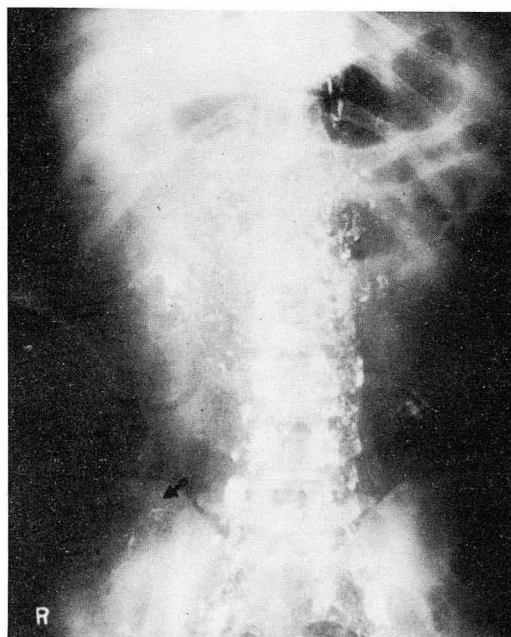


Fig. 3. Lymphangiography. Anteroposterior abdominal radiograph exposed 4 hours after intralymphatic injection. The mucosal folds of colon are outlined by leakage of contrast media into the gut lumen (arrow).

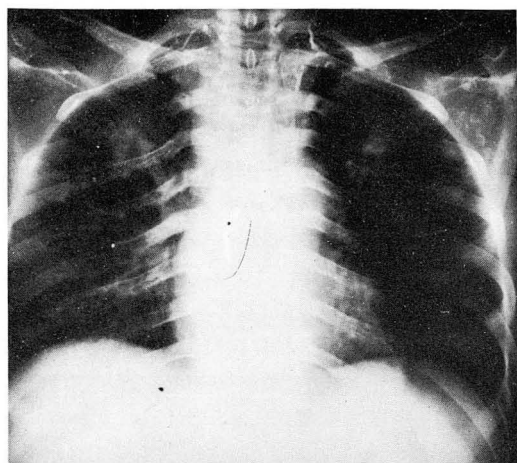


Fig. 4. Lymphangiography. Anteroposterior chest radiograph exposed 2 hours after intralymphatic injection. There is no evidence of obstruction or dilatation of thoracic duct.

病理組織學的 所見: 內視鏡을 통한十二指腸 生檢의 病理組織學的 所見은 部分的인 淋巴管 擴張, 慢性 炎症細胞의 浸潤 및 輕度내지 中等度的 絨毛萎縮을 보였다.

Ⅲ. 考 按

特發性 低蛋白症의 原因에 대해서는 1949年 Albright와 Kinsell 등의 實驗을 基礎로 1957年 Schwartz와 Thomsen⁵⁾은 蛋白의 過分解에 의한 것으로 생각하여 過分解性 低蛋白症이란 用語를 使用하였고, 같은 해에 Steinfeld와 Citrine이 각각 ¹³¹I-albumin을 使用하여 潰瘍性 大腸炎과 巨大肥厚性 胃炎 患者에서 大便 및 胃液으로 蛋白이 漏出됨을 發見하였으며, 1959年 Gordon 등이 ¹³¹I-polyvinylpyrrolidone (PVP)을 使用하여 여러 浸潤性 腸疾患에서 위와 비슷한 現象이 일어남을 發見하였다.³⁾ 그後로 胃腸管蛋白損失症이라는 用語가 널리 쓰이고 이는 또한 原因疾病의 有無에 따라 原發性과 二次性으로 나눈다.³⁾

二次性 腸管蛋白損失症의 原因疾患은 現在까지 약 70여種이⁶⁾ 알려졌으며 그 代表的인 例로는 巨大肥厚性 胃炎, 胃腫瘍, 潰瘍性 大腸炎, Whipple氏病, 壓縮性 心臟炎등을 들 수 있다.^{1,2,3)} 原發性 腸管蛋白損失症은 이러한 原因疾患없이 腸管蛋白損失이 일어나는 것으로 腸淋巴管 擴張의 結果이다.^{2,3)}

腸管蛋白損失의 機轉에 대해서는 1960年 Gross 등이 腸毛細血管의 透過性 變化에 의한 것이라고 主張하였으나,⁴⁾ 1961年 Waldmann 등이 20名의 特發性 低蛋白症 患者의 腸管粘膜 生檢上 12名이 腸管絨毛內의 淋巴管이 擴張되어 있음을 밝혀내어 이 擴張된 淋巴管의 破裂로 蛋白을 많이 含有한 淋巴液이 腸管內로 漏出됨이 腸管蛋白損失의 機轉이라고 主張하였다.⁷⁾ 그후 1965年 Mistilis 등이⁵⁾ 淋巴造影術上 淋巴液의 腸管內 漏出을 證明함으로써 Waldmann의⁷⁾ 主張을 뒷받침하였다

腸管蛋白損失症의 症勢로는 低蛋白症, 淋巴球減少, 發育不全, 泄瀉, 脂肪便症, 腹痛, 嘔吐와 低 Calcium 性 硬直 등이 나타난다.¹⁾

대개 腸管蛋白損失症은 放射性 同位元素로 標識된 蛋白을 靜脈注射한후 大便이나 消化液에서 그 放射性 活動度를 測定하는 方法으로 진단한다. 주로 ⁵¹Cr-protein과 ¹³¹I-albumin이 많이 使用되고 그외에 ¹³¹I-PVP, ⁵⁹Fe-iron dextran, ³⁵Nb-albumin과 ⁶⁷Cu-Ceruloplasmin등도 使用된다.^{1,6)}

X線所見은 1970年 Shimkin 등이 20例의 腸淋巴管擴張

張症 患者의 X線所見을 分析한 結果를 보면 胃腸 및 大腸最影은 正常이고 小腸最影上 腸管의 擴大가 없거나 輕微하고 廣範圍한 粘膜주름의 肥大와 腸內 分泌物 增加의 所見을 보이는 경우가 많았다.⁸⁾ 胸部單純最影上 一側性·胸腔滲出液의 所見이 잘 나타나고, 淋巴造影術上 腸間膜淋巴管으로 造影劑가 逆流되어 擴張된 淋巴管이 造影되고,⁸⁾ 極少數에서 本例와 같이 造影劑의 腸管內 漏出로 小腸의 粘膜주름이 小腸最影上에 나타나는 모양과 비슷하게 造影됨을 보이기도하였다.⁹⁾ 腸淋巴管 擴張과 아울러 下肢淋巴管의 形性不全 및 胸管의 閉鎖 또는 擴張등 다른 淋巴組織의 異常所見이 잘 同伴되므로⁸⁾ Mistilis 등은 腸淋巴管擴張症은 先天性 全身淋巴疾患의 한 所見이라고 主張하였다.⁴⁾

原發性 腸管蛋白損失症을 診斷함에 있어서는 胃腸管 粘膜의 異常變化를 招來하는 疾患 및 機械的인 淋巴管 閉鎖의 存在可能性을 完全히 排除할 수 있어야한다.⁹⁾ 現在까지 原發性 腸管蛋白損失症에 관한 論文은 尙당수가 있었지만,³⁻¹⁵⁾ 1973年 Gold의 報告에 의하면 本例와 같이 淋巴造影術上 淋巴液의 腸管內 漏出이 證明된 例는 1965年 Desprez-Curely가, 같은해 Mistilis가, 그리고 1973年 Gold 자신이 報告한 3例 밖에 없었다.¹⁾

Ⅵ. 結 論

最近 서울大學校 醫科大學 放射線科學敎室에서 經驗한 淋巴造影術上 淋巴液의 腸管內 漏出이 證明된 原發性腸管蛋白損失症 1例을 報告함과 同時에 약간의 文獻考察을 하였다.

REFERENCES

1. Bockus, H.L. : *Gastroenterology* 3rd Ed., Vol. 2 : P361, 1976.
2. Kusk, H. : *Technique of lymphography and principles of interpretation*, P181, 1971.
3. Bookstein, J.J., French, A.B. and Pollard, H. M. : *Protein-losing gastroenteropathy: concepts*

- derived from lymphangiography. *Am. J. Digest Dis.*, 10:573, 1965.
4. Mistilis, S.P., Skyring, A.P. and Stephen, B. D. : *Intestinal lymphangiectasia: mechanism of enteric loss of plasma protein and fat*. *Lancet*, 1:77, 1965.
5. Schwartz, M. and Thomsen, B. : *Idiopathic or hypercatabolic hypoproteinemia*, *Brit. M.J.*, 1:14, 1957.
6. Shimkin, P.M., and Waldmann, T.A. : *Intestinal lymphangiectasia*. *Am. J. Roentgen.*, 110: 827, 1970.
7. Waldmann, T.A., Steinfeld, J.L. : *The role of the gastrointestinal system in idiopathic hypoproteinemia*. *Gastroenterology*, 41:197, 1961.
8. Pomerantz, M. and Waldmann, T.A. : *Systemic lymphatic abnormalities associated with gastrointestinal protein losing secondary to intestinal lymphangiectasia*. *Gastroenterology*, 45:703, 1953.
9. Gold, R.H. and Youker, J.E. : *Idiopathic intestinal lymphangiectasia*. *Rad.*, 109:315, 1973.
10. Mistilis, S.P. and Skyring, A.P. : *Intestinal lymphangiectasia: Therapeutic effect of lymph venous anastomosis*. *Am. J. Med.*, 40:634, 1966.
11. Gill, W.M. Jr. and Alfidi, R.J. : *Roentgenographic manifestation of lymphangiectasis: Report of a case*. *Am. J. Roentgen.*, 112:150, 1971.
12. Leonidas, J.C. and Kopel, F.B. : *Mesenteric cyst associated with protein loss in gastrointestinal tract study with lymphangiography*. *Am. J. Roentgen.*, 112:150, 1971.
13. Waldmann, T.A. : *Protein-losing enteropathy*. *Gastroenterology*, 50:422, 1966.
14. Vardy, P.A. : *Intestinal lymphangiectasia*, *Ped.*, 55(6):842, 1975.
15. Eisenberh, B.C. : *Congenital lymphangiectasia and atopy*. *Ann. Allergy*, 35(6):342, 1976.